

**UNIVERSIDAD MILITAR
NUEVA GRANADA**



**ANGIOMIXOMA AGRESIVO EN HOMBRES:
REPORTE DE CASO CLINICO Y REVISION DE LA LITERATURA.**

DR. JUAN FERNANDO MEDINA ROSAS

TRABAJO DE GRADO

**DR. CARLOS E. MARTINEZ J.
DR. JAVIER A. CARRERA S
DR. HEINZ O. IBAÑEZ
SERVICIO DE COLOPROCTOLOGIA**

**HOSPITAL MILITAR CENTRAL
FACULTAD DE MEDICINA
POSTGRADO EN COLOPROCTOLOGIA
BOGOTA
2011**

TABLA DE CONTENIDO

1. RESUMEN	3
2. INTRODUCCION	6
3. REPORTE DE CASO.....	7
4. DISCUSION.....	8
5. PATOGENIA.....	9
6. HISTOLOGIA.....	9
7. CITOGENETICA.....	10
8. INMUNOHISTOQUIMICA.....	10
9. MACROSCOPIA.....	11
10. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.....	11
11. PRESENTACION CLINICA.....	12
12. IMAGENES.....	15
13. CIRUGIA.....	16
14. SEGUIMIENTO.....	16
15. ADYUVANCIA.....	17
18. CONCLUSIONES.....	18
19. RECOMENDACIONES.....	19
20. BIBLIOGRAFIA.....	19
21. ANEXOS.....	22

RESUMEN

Objetivos:

- Presentar un caso de “Angiomixoma agresivo”, patología infrecuente y más aún en el sexo masculino.
- Realizar una revisión de la literatura sobre diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes masculinos con “Angiomixoma agresivo”.
- Establecer los medios diagnósticos disponibles para confirmar este tipo de patología.
- Evaluar las alternativas de tratamiento reportadas en la literatura mundial.
- Seleccionar el ó los procedimientos a aplicar en este caso particular.
- Determinar el tipo de seguimiento a realizar, así como los medios y el tiempo del mismo.

Metodología: Estudio observacional, de tipo descriptivo, reportando el caso atendido por el servicio de Coloproctología del Hospital Militar Central en Marzo del 2010 y realizando una amplia revisión de la literatura disponible sobre “Angiomixoma agresivo en hombres”.

Resultados:

Se realizó un abordaje tipo Kraske con la excisión completa de la lesión y mínimo impacto funcional y estético para el paciente. Se realiza seguimiento clínico e imagenológico (RMN) periódico que descarta hasta la fecha recidivas tumorales, mostrando un resultado estético satisfactorio derivado del abordaje seleccionado, así como la ausencia de alteraciones de la continencia ano-rectal.

Conclusión: El Angiomixoma Agresivo es un tumor de tejidos blandos con un alto riesgo de recidiva local que involucra la región pélvica y perineal en mujeres en

edad reproductiva, y es infrecuente en hombres. La RMN, el TAC o un examen ecográfico pélvico, son los estudios imagenológicos iniciales para cualquier masa de esta localización, y la excisión completa de la lesión con amplios márgenes libres es el tratamiento de elección. Debido a la alta tasa de recidiva local, se debe hacer seguimiento con resonancia magnética y ecografía alternantes por intervalos de 1-2 por año.

Palabras clave: Angiomixoma agresivo, tumor presacro, abordaje de Kraske.

SUMMARY

Objectives:

- To present a case of "aggressive angiomixoma" uncommon condition and more so in males.
- Conduct a review of the literature on diagnosis, treatment and follow-up of male patients with "aggressive angiomixoma".
- To establish the diagnostic tools available to confirm this type of pathology.
- Evaluate treatment alternatives reported in the literature.
- Select or procedures that apply to this case.
- Determine the type of activity performed, and the means and time of it.

Methods: Observational, descriptive, case reporting service run by the Central Military Hospital Coloproctology in March 2010 and conducting a comprehensive review of the literature.

Results:

Type was performed Kraske approach to complete excision of the lesion and minimal functional and aesthetic impact to the patient. Were followed clinically and imaging (MRI) dismisses newspaper tumor recurrence to date, showing a

satisfactory cosmetic result derived from the approach selected, and the absence of alterations of anorectal continence.

Conclusion: Aggressive angiomyxoma is a soft tissue tumor with a high risk of local recurrence involving the pelvic and perineal region in women of reproductive age and is uncommon in men. MRI, CT or pelvic ultrasound examination are the initial imaging studies for any mass in this location, and complete excision of the lesion with wide surgical margins is the treatment of choice. Due to the high local recurrence rate, it should be followed up with MRI and ultrasound alternating intervals of 1-2 per year.

Keywords: aggressive angiomyxoma, presacral tumor, Kraske approach.

INTRODUCCION

El angiomixoma agresivo (AA) es un tumor de tejidos blandos pélvicos y perineales, poco frecuente, originado de miofibroblastos, localmente agresivo y no metastatizante. Descrito en 1983 por Steeper y Rosai, en los tejidos blandos de la pelvis y periné de mujeres premenopáusicas, estos tumores se caracterizan por citología de aspecto benigno, siendo formados por células fusiformes y estelares, inmersas en una matriz mixoide que contienen vasos de mediano calibre, pero a pesar de la apariencia citológica inofensiva, son tumores infiltrantes y presentan un alto riesgo de recurrencia. (1,3,5,6,7).

Por ser una lesión poco frecuente, su incidencia no ha sido claramente establecida (1), pero se considera que existen actualmente unos 190 casos descritos en la literatura médica, de los cuales aproximadamente 150 han sido reportados en mujeres premenopáusicas (30 a 40 años) y 40 casos en hombres (4,5,7,12). Del total de casos mencionados, solo unos 70 de estos tienen una localización anatómica pélvica y/o retroperitoneal (3), y se estableció que menos de 150 de los casos han sido reportados en la literatura médica inglesa entre 1983 y 2004 (2). Para el año 2007 se habían informado 15 casos en hombres en la literatura anglosajona revisada y cinco en la literatura de lengua hispana (1), pero la incidencia de la patología y sus reportes se ha ido incrementando cada año (12).

La entidad se manifiesta preferencialmente en las mujeres, por lo menos 7 veces más que hombres, y en cuanto al amplio margen de edad de aparición se ha reportado en niños hasta de 2 y 11 años de edad de ambos sexos (2,3,5). Las localizaciones mas frecuentes encontradas en hombres son: escroto, periné, ingle, pelvis y cordón espermático (1). En las mujeres, por ser mas frecuente la entidad, por lo general surge en órganos pélvicos y perineales con inclusión de vejiga y útero (3).

El problema de este tipo de lesiones se centra en su reconocimiento patológico adecuado, ya que sus signos y síntomas son inespecíficos, y principalmente en el enfoque de tratamiento medico y/o quirúrgico a seguir, ya que dada su poca

frecuencia de presentación no ha permitido establecer un protocolo o guía de manejo de uso universal.

REPORTE DE CASO

Corresponde a un paciente de sexo masculino, de 58 años de edad y quien consulta por cuadro de 2 años de sensación de masa a nivel del glúteo derecho, indolora, de crecimiento lento y adyacente a línea media posterior. Debido a un episodio único de sangrado rectal rutilante, escaso y autolimitado, acudió a consulta, cuyo examen físico inicial confirma la presencia de una masa blanda en glúteo derecho, de 8 X 5 cms, paramediana y de bordes mal delimitados.

Al tacto rectal, se encuentra una masa firme que hace cuerpo con la porción lateral derecha del recto distal, sin infiltrar el mismo. Se realizó colonoscopia total que no demostró otros hallazgos, aparte del descrito durante el tacto rectal, y descartó otras lesiones que explicaran el episodio único de sangrado rectal autolimitado.

Se realizó Resonancia Magnética Nuclear abdomino-pélvica que reportó la presencia de una lesión tumoral, con un tamaño aproximado de 8,8 X 5,5 cms, de bordes bien definidos y localización pélvica que permitió establecer el diagnóstico de "Tumor presacro" (Ver Anexo Figuras 1 y 2).

Dadas las características imagenológicas de la lesión, en cuanto a localización y definición de sus bordes, se definió la necesidad del manejo quirúrgico mediante un abordaje que permitiera alcanzar el tumor manteniendo la integridad esfintérica, por lo cual se seleccionó la Técnica de Kraske (Ver Anexo Figuras 3 - 7).

El reporte oficial de patología informa:

Macroscopía:

- Lesión tumoral de 11,5 x 7 x 4 cms, con peso de 188 gramos, de consistencia blanda, con congestión vascular superficial y al corte se halla parénquima de aspecto mucoide y arremolinado.

Microscopía:

- Tumor mesenquimal compuesto por células fusiformes y células estrelladas en estroma mixoide con abundantes vasos sanguíneos. No se observan mitosis.

Inmuno-histoquímica:

- Positivos: Actina, Vimentina y Desmina
- Negativos: Estrógenos y progestágenos
- Ki67 y S100: Negativos.
- CD 34 : Positivo en vasos.

Diagnostico patológico de masa retro-rectal:

- Tumor mesenquimal compatible con **“Angiomixoma agresivo”**.

Actualmente el paciente completa 8 meses libre de enfermedad y continúa bajo vigilancia clínica por los servicios de Coloproctología y Oncología, con imágenes periódicas de RMN que descartan hasta la fecha recidivas tumorales y evidenciando un resultado estético satisfactorio, derivado del abordaje seleccionado, así como la ausencia de alteraciones de la continencia ano-rectal (Ver Anexo Figura 8).

DISCUSION

El angiomixoma agresivo fue descrito por primera vez en 1983 por Steeper y Rosai como una neoplasia mesenquimal benigna, localmente infiltrativa, con predilección por los tejidos blandos de la pelvis y periné de mujeres jóvenes y con una alta recurrencia local, incluso después de un adecuado tratamiento inicial, lo que le valió la denominación de "agresivo"(1,2,3,4,5,6,7,9). Aproximadamente 2 años después Begin publicó su experiencia con 9 pacientes, incluyendo los primeros reportes de la entidad en hombres (5). Se considera como un tumor relativamente infrecuente que la mayoría de cirujanos no encuentran en su carrera

(8) y el hecho de que el caso presentado se manifieste en un paciente de sexo masculino, viene de alguna forma a reforzar su invulgaridad (10).

PATOGENIA

Hasta ahora, sus causas, incidencia y la patogenia se desconocen (1,2,3), pero algunos artículos han considerado la posibilidad de un origen en células mesenquimales aisladas (3,5) y desde el punto de vista de histogénesis, de acuerdo a la microscopia electrónica, al cultivo de tejidos y al análisis inmunohistoquímico o ultraestructural, la lesión se origina en fibroblastos o miofibroblastos de ubicación perineo-pélvica principalmente, siendo la hipótesis más aceptada el del origen en los últimos (1, 3,6,10).

Se ha propuesto una causa hormonal dentro de su etiopatogenia (dado el rango de edad de presentación más frecuente), aunque en contraposición a esta teoría, el amplio rango de edad de los pacientes reportados y la aparición en el sexo masculino, limitaría teóricamente la posibilidad de una dependencia hormonal (3,4,7,10).

HISTOLOGIA

Microscópicamente, estos tumores tienen una baja a moderada celularidad, en donde las células neoplásicas mesenquimatosas son hipercromáticas con cromatina homogénea densa, nucleolos ocasionales y muy poca mitosis, además suelen presentar morfología fusiforme o estrellada con citoplasma eosinofílico relativamente escaso sobre un fondo mixoide. Los vasos sanguíneos son de tamaño grande y mediano con una variedad de cambios secundarios incluyendo hipertrofia medial y proliferación fibrointimal, dispersos por todo el tumor, que condicionan una pared gruesa hialinizada. La evidencia de la infiltración puede ser vista por el atrapamiento de grasa, músculo y/o haces nerviosos de mediano tamaño, pero el patrón vascular proliferativo que se ve en la mayoría de las neoplasias de tejidos blandos, no se ha reportado en el Angiomixoma (4,5,6,9,10).

CITOGENETICA

El análisis citogenético ha demostrado, en una proporción variable de casos (pocos de 7 casos reportados hasta la fecha y de sexo femenino), la existencia de aberraciones clonales citogénicas (anormalidades del cariotipo) relacionadas con una translocación en la región 12q14-15 e incluso, pérdida de un cromosoma X.

Esta translocación o “reordenamiento” da como resultado la expresión aberrante del gen HMGA2 (también conocido como HMGIC), el cual es un Factor de transcripción arquitectural que se expresa principalmente durante la embriogénesis, y que es miembro de la familia de proteínas de Alta Movilidad (High Mobility Group -HMG). Este hallazgo sugirió inicialmente el uso del gen HMGA2 como marcador de esta neoplasia, pero debido a que la translocación es compartida con frecuencia por otros tumores mesenquimales como leiomiomas uterinos, lipomas, hamartomas pulmonares, liposarcomas o hemangiopericitomas, se considera actualmente que esta parece ser la anormalidad cromosómica más frecuente asociada con la aparición de neoplasias mesenquimales humanas, lo cual No permite definir al HMGA2 como un marcador específico del Angiomixoma Agresivo, pero se ha sugerido su posible aplicación en evaluación de los márgenes y en la detección de pequeños focos de tumor residual o recurrente en re-excisiones. Hasta no disponer de mayor información, estos hallazgos cromosómicos, no son de forma alguna uniformes, sino más bien meras curiosidades (1,2,3,10,11,14,17,18,19).

INMUNOHISTOQUIMICA

El estudio con marcadores inmuno-histoquímicos se guía por la ausencia de marcadores específicos (10,11), pero se puede establecer que las células del tumor presentan positividad para vimentina y desmina (100%), positividad variable para actina (específica de músculo liso) (94%), así como para los receptores de estrógeno y progesterona (93 y 90% respectivamente) y CD34. Se establece negatividad para proteína S100, cromogranina, Ki-67 y factor VIII. (1,3,4,5,6,10,11,13).

En las presentaciones en pacientes masculinos, el receptor de estrógeno y progesterona podría ser positivo (11), y en el diagnóstico diferencial entre Angiomixoma, Mixoma y Liposarcoma mixoide, el primero debe ser positivo para Vimentina y negativo para Proteína S-100 (14).

MACROSCOPIA

En el examen macroscópico, son tumoraciones blanquecinas de consistencia firme o gelatinosa, de 10 cm de diámetro o más, con superficie externa rosada o rojiza y coloración grisácea a la sección transversal (resultado del estroma mixoide que es rico en fibras de colágeno), con contenido mucoide o acuoso y presentando una arquitectura lobulada, pobremente encapsulados o sin esta, con márgenes relativamente agudos en algunas áreas y con adherencia o infiltración a la grasa, tejido fibroso y/o músculo en otras áreas. Algunos casos se han reportado con márgenes difusamente infiltrantes y excepcionalmente se ha hallado al examen, tejido hemorrágico o necrótico, mientras que en otras ocasiones se pueden hallar encapsulados y bien circunscritos (3,4,5,6,7,10).

El aspecto heterogéneo del Angiomixoma no permite realizar un diagnóstico tisular macroscópico, por ello el examen histopatológico es casi siempre necesario para establecer el diagnóstico (6).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Dada su propensión a la recidiva local, el diagnóstico diferencial debe realizarse con múltiples lesiones mixoides benignas, tanto por la clínica como por la microscopía y la inmuno-histoquímica, compartidas entre algunos tumores.

Es importante diferenciarlo del angiomiofibroblastoma de la vulva con el que comparte afinidad en la histogénesis, sugiriendo la posibilidad de que estas dos lesiones estén relacionadas y posiblemente deriven de una célula mesenquimal primitiva que se encuentran normalmente en el tracto genital de la mujer, la cual tiene la capacidad de diferenciación miofibroblástica, aunque el

angiomiofibroblastoma presenta a diferencia del angiomixoma, positividad para el factor VIII y negatividad a la actina muscular lisa (3,4,7).

Otros tumores mixoides además del angiomiofibroblastoma, son los lipomas, mixomas de tipos intramuscular y yuxta-articular, leiomioma mixoide, y la fibromatosis pélvica, al igual que lesiones malignas como el sarcoma mixoide de bajo grado (liposarcoma mixoide) y el histiocitoma fibroso maligno mixoide de bajo grado (mixofibrosarcoma) (3,4,5,7,10,12).

PRESENTACION CLINICA

El angiomixoma agresivo se presenta preferentemente en las mujeres, pero muy rara vez en los hombres, y los mecanismos subyacentes son todavía objeto de estudio (2). Hasta la actualidad sólo se han publicado unos 40 casos en varones (4,10,13).

La relación de mujer a hombre es de aproximadamente 6,6:1,8 (2,5,6,10) y algunos reportes informan hasta un 15:2 (4,7), mientras que la distribución por edad presenta un amplio rango que va generalmente entre los 18 a 63 años, con una incidencia máxima durante los años reproductivos, es decir, la segunda a la cuarta década de la vida, siendo un paciente de 2 años de edad, el más joven reportado en la literatura hasta la fecha (2,5,6,7,10). En cuanto a los hombres, el tumor generalmente se produce a una edad más avanzada, entre la tercera a quinta década de la vida, con un promedio de 46 años (2,11,15).

Característicamente se trata de una lesión de crecimiento lento, localmente infiltrativa, pero no invasiva, no capsulada (10,13), con un tamaño variable, generalmente desde 1 cm hasta 60 cm y siendo habitual que sean mayores de 10 cms, con presentación de síntomas por compresión de órganos adyacentes, ya que no hay invasión directa (6,7,10,13).

En general, esta lesión surge de la región pélvico-perineo-inguinal (96.77%) tanto en hombres como mujeres, siendo hasta ahora, pocos los casos descritos en sitios externos a la misma zona (2,4,7,10). El examen físico casi siempre subestima la

extensión total del Angiomixoma, excepto en los casos de pequeñas lesiones vaginales o vulvares (6). La extensión desde el periné hacia la pelvis es común y frecuentemente no sospechada clínicamente (9).

En hombres, los sitios frecuentemente involucrados son: escroto (38%), cordón espermático (33%), región perineal (13%) y zona inguinal, con reportes de casos ocasionales en región retrovesical, próstata y epidídimo (5,7,10,11,13). En las mujeres son respectivamente: vulva, vagina, zona inguinal, glúteos y el peritoneo, aunque también se han descrito en cavidad oral, útero, cérvix, vejiga y espacio pararenal (4,7,10). Como los tumores suelen ser grandes, la participación contigua de varios sitios es común (5).

Como un tipo de neoplasia poco frecuente, el Angiomixoma no tiene síntomas típicos universales pero presenta una amplia variedad de signos clínicos (2). En las pacientes de femenino suelen presentarse como masa de larga evolución, con dolor en región perineal, labial o en la pelvis, con sensación pulsante y similar a presión, dispareunia y efecto o sensación de masa sobre pelvis o abdomen, que aumenta con el levantamiento de objetos pesados (5,6).

Como resultado de las características mencionadas, la mayoría de los casos se diagnostica de forma incidental, y el reconocimiento prequirúrgico suele ser bastante difícil por la rareza de la condición. Se observa un error diagnóstico en aproximadamente el 82% de los casos (2,3,6,7), siendo confundido clínicamente y con frecuencia con quistes de Bartholino, abscesos vulvares, quistes vaginales, lipomas, prolapso vaginal, hernias del piso pélvico (del obturador o elevador), masa o pólipo vaginal, liposarcoma, fibrosarcoma, sarcoma botryoides, masas vulgares y hernias inguinales (1,2,6,7,10). En otras ocasiones el diagnóstico del Angiomixoma se hace por cuenta del patólogo, después de la resección de una mal diagnosticada masa pélvica (6).

Aunque sus características son benignas, se han descrito 2 casos con metástasis a distancia en mujeres para las que el angiomixoma agresivo resultó mortal. La evolución en dichas pacientes, desde el diagnóstico fue de 10 y 27 años, lo cual

sugiere que clínicamente se debe hacer seguimiento de todos los casos (1,2,4,7,10).

La tasa de recurrencia local es muy elevada y puede variar entre un 36-83% de los casos, la mayoría diagnosticados en los primeros 2- 3 años tras la cirugía inicial, con un tiempo promedio de recurrencia entre 9 a 14 meses post-quirúrgicos (2,4,5,6,7,9,11,12,14), pero hay informes de recidivas hasta 17 años después de la cirugía inicial, siendo a los 2 meses de la cirugía, la recurrencia mas temprana reportada (6,10,12).

Esta alta tasa de recurrencia se ha atribuido a excisión quirúrgica incompleta, pues el tumor residual es el principal determinante de su reaparición (2,9 ,10). En los hombres parece existir un menor grado de recurrencia local (aproximadamente un 20% en comparación con un 50% en las mujeres), lo cual probablemente se deba a que la resección completa es más fácil en la región paratesticular de los hombres, que en la pelvis y periné de las mujeres (1).

En otros reportes se ha estimado que la lesión recurre aproximadamente en un 9% de los casos de sexo masculino, sin informes de metástasis en este género hasta la fecha (13).

Dos factores pueden contribuir a la alta tasa de recidiva local: en primer lugar el tumor no se diagnostica antes de la cirugía inicial, y la extensión del tumor frecuentemente no se percibe. En segundo lugar, la estratégica ubicación del tumor alrededor de la uretra, la vagina, el esfínter anal y el recto, con la extensión por encima y por debajo del diafragma pélvico, hace difícil la resección completa y no permite un abordaje abdominal o perineal exclusivo. Por estas razones, la mayoría de recurrencias están relacionadas con la resección inadecuada y la presencia de tumor residual (9).

Sin embargo, hay series de casos que no reportan diferencias en las recidivas, entre pacientes con márgenes quirúrgicos negativos en comparación con aquellos con márgenes positivos. Lo que establece cierta controversia sobre si los márgenes quirúrgicos están asociados o no con la recurrencia, pero los resultados

de dichos reportes no se han podido reproducir (2,16). Dadas las anteriores características, se considera que el diagnóstico se debe realizar mediante la sospecha clínica, apoyada por tomografía computarizada o resonancia magnética, y es mandatorio realizar una biopsia que confirme el diagnóstico, ya que el reconocimiento definitivo se basa en estudios histopatológicos e inmuno-histoquímicos, y permitiría evitar la realización de procedimientos potencialmente desfigurantes (2,3,4,6).

IMAGENES

Exámenes imagenológicos como la ecografía pélvica y rectal, tomografía computarizada (TAC) o la resonancia magnética nuclear (RMN), proporcionan pistas útiles para el diagnóstico de la enfermedad (2,6) e incluso se han utilizado estudios como la pielografía intravenosa, la gamagrafía ósea, el enema baritado y la angiografía pélvica, para evaluar la extensión de la lesión previa a la cirugía (6).

El ultrasonido puede demostrar la masa hipoecoica bien delimitada, con múltiples tabiques internos ecogénicos y delgados, con franca apariencia quística (2,9,10), mientras que la angiografía revela generalmente una masa hipervascular, que ocasionalmente se acompaña de vasos nutricios (9,13).

En la TAC, el tumor tiene un margen bien definido y menor atenuación que el músculo, y por su parte la RMN presenta de forma característica una alta intensidad de señal, siendo ambas características radiológicas secundarias a la matriz mixoide laxa y al alto contenido de agua de la lesión (2,6,9,10). Otra característica relevante, es el ser una masa que desplaza en lugar de infiltrar las estructuras vecinas (3,9).

Comparativamente con la TAC, la RMN es preferible debido a su mayor caracterización tisular y la falta de las radiaciones ionizantes, por lo que este estudio es el método de elección para el seguimiento y control de las posibles recurrencias (2,3,6,7,9,10,12).

El uso del TAC o RMN son fundamentales en la definición del tamaño tumoral, que no suele ser clínicamente aparente siendo la extensión desde el periné hacia la pelvis muy común, y muchas veces insospechada. Ambos estudios pueden determinar con precisión la extensión (bordes infiltrantes) y la relación con los órganos adyacentes del tumor, y si el tumor atraviesa o no el diafragma pélvico, siendo esta determinación clave para la elección del abordaje quirúrgico (sea perineal, abdominal o ambas), el cual permita evitar dejar residuos tumorales (2,6,9).

CIRUGIA

La cirugía es, sin duda, el método radical y más importante para el tratamiento de la enfermedad, siendo considerada la resección completa, como el tratamiento de elección tanto del tumor primario como de la recidiva (2,3,4,6,7,10).

La inclusión de unos amplios márgenes libres acompañando la resección, debería lograrse como primera medida para evitar la recidiva de la lesión, ya que esta misma depende del tamaño tumoral, la localización y la presencia o ausencia de enfermedad en el margen quirúrgico (1,2,6,8).

Se han reportado abordajes laparoscópicos, para tumoraciones pélvicas en el área isquiorrectal, con movilización completa por esta vía del recto hasta el plano de los elevadores, y disección de la masa de los planos adyacentes, acompañándose de una pequeña incisión en el margen perianal derecho para liberar las últimas adherencias caudales y permitir la extracción de la pieza (7).

SEGUIMIENTO

Los intervalos de seguimiento imagenológico de 1-2 años con Resonancia Magnética y Ecografía alternantes son suficientes, teniendo en cuenta el crecimiento lento y la naturaleza no metastatizante de este tumor (3). Sin embargo debe considerarse un seguimiento a más largo plazo con los mismos estudios (11, 14).

ADYUVANCIA

Las células de esta neoplasia expresan típicamente receptores de estrógenos y progesterona, lo que indica una influencia hormonal en el desarrollo y crecimiento de la lesión y sugiere que el Angiomixoma puede surgir de células especializadas del estroma del periné, así como pudiera explicar por que el tumor se presenta más frecuentemente en la edad reproductiva. Esta característica se ha usado para realizar hormonoterapia prequirúrgica, que ha conseguido en varios casos reportados, disminuir el tamaño tumoral (2,5,7,8,10).

Múltiples estudios han descrito la utilización de un agonista de la hormona liberadora de gonadotropina (GnRH) para el tratamiento de estas lesiones en las mujeres (Acetato de Leuprolide – 3.75 mg/ im/ mensual) con resultados alentadores, evidenciados por desaparición o disminución del tamaño de la lesión, tanto clínica como imagenológicamente, con tiempo de uso variable (3 meses a 1 año) dependiendo del tamaño de la lesión o si se trata de un tumor primario o secundario, y reconociéndose que se requieren 3 – 4 meses para evidenciar una respuesta clínica (2,6,10,14,16).

Los agonistas de GnRH, sin embargo, son adoptados principalmente como una terapia adyuvante ante tumores recurrentes o residuales que son ER y PR (Estrógeno y Progestágenos Receptores) positivos (independiente de la fuerza de su positividad), aquellos pacientes que sean pobres candidatos a cirugía, en quienes se prevea una cirugía mutilante o quienes rechazen la opción quirúrgica (2,6,7). Ante la carencia de estudios suficientes, la terapia hormonal no puede sustituir a la cirugía, y el tratamiento a largo plazo con el agonista de la GnRH puede inducir algunos efectos adversos como la osteoporosis y la depresión, incluso en mujeres jóvenes, lo que ha llevado a algunos autores a proponer la dosificación intermitente del Leuprolide (2,4,6,8,16).

Para los pacientes de sexo masculino que son AR (receptores de andrógenos) positivo, aún no se ha determinado si el agonista de andrógenos pudiera ser utilizado como una terapia (2).

Se ha reportado el uso de un inhibidor de la aromatasas en el tratamiento médico del angiomixoma agresivo (Aromasin 25 mg / vía oral/ día), disminuyendo los niveles elevados de estrógeno circulante y evitando la conversión de los estrógenos endógenos, logrando la reducción del volumen tumoral (diámetro transversal de 8,7 x 5,5 cm a 6,3 x 3,2 cm) antes de su intervención quirúrgica, permitiendo que esta sea menos extensa y reduciendo la morbilidad derivada de la misma (2,8).

A la luz del conocimiento actual el papel de la terapia hormonal en el manejo de este peculiar tumor está aún por determinar (5), y en cuanto al uso de quimio- y/o radio-terapia, estas se consideran inadecuadas como terapias adyuvantes a la cirugía en el manejo de la entidad, pues es debido a la baja actividad mitótica de las células neoplásicas, que el Angiomixoma casi no tiene potencial metastásico (2,4,6,7,10).

CONCLUSIONES

El Angiomixoma Agresivo es un tumor de tejidos blandos asociado con un alto riesgo de recidiva local después de la extirpación, pero sin tendencia a metastatizar en la mayoría de los casos. Preferentemente involucra la región pélvica y perineal en mujeres en edad reproductiva, siendo infrecuente en hombres, por lo tanto debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de cualquier masa perineal asintomática en pacientes femeninas de edad reproductiva.

La RMN, el TAC o un examen ecográfico pélvico, son recomendados como los estudios imagenológicos iniciales para cualquier masa de localización pélvico-perineo-inguinal, y la excisión completa de la lesión con amplios márgenes libres es el tratamiento de elección. Así mismo y debido a la alta tasa de recidiva local, el seguimiento con resonancia magnética y ecografía alternantes por intervalos de 1-2 por año deberían ser suficientes.

Los reportes de casos que sugieren que el tratamiento médico con agonistas de la GnRH son una opción viable tanto para los tumores primarios como los

recurrentes, especialmente dada la naturaleza radical y frecuentemente debilitante de la cirugía requerida para extraer el tumor, requieren de mayor evidencia para poder establecer su verdadera utilidad.

RECOMENDACIONES

- Se debe considerar esta patología en el estudio de masas pelvi-perineales en pacientes femeninas de edad reproductiva.
- La resección de estas lesiones debe incluir un amplio margen libre dada su alta tasa de recidiva.
- Es necesario un seguimiento imagenológico mínimo por 1-2 años, aunque puede considerarse un más largo plazo del mismo.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Martínez AA, Hernández-González M, Carrera González E. *Angiomixoma agresivo en hombres*. Rev Med Hosp Gen Mex 2007; 70 (2): 78-81
- (2) Jingping Z, Chunfu Z. *Clinical Experiences on Aggressive Angiomyxoma in China (Report of 93 Cases)*. Int J Gynecol Cancer 2010;20: 303-307
- (3) Adwan H, Patel B, Kamel D, Glazer G. *A solitary encapsulated pelvic aggressive angiomyxoma*. Ann R Coll Surg Engl 2004; 86.
- (4) Camps Lasa J, Navarro Luna A, Muñoz Duyos A, García Domingo M, Molina C.M. Angiomixoma agresivo pelvipерineal en el varón. Cir Esp. 2008;84(2):101-11.
- (5) Hastak MS, Raghuvanshi SR, Sahu S, Vyankatesh A, Ramraje SN, Ranjan A. *Aggressive Angiomyxoma in Men*. JAPI • Vol. 56 • May 2008.
- (6) Boren T, Lapolla J, Martino M, Nirgudkar P. Aggressive Angiomyxoma: A Case of Multiple Recurrences and Review of the Literature. Journal of Pelvic Medicine & Surgery. Volume 12, Number 3. May/June 2006.

- (7) Mera Velasco S, Cabello Burgos A.J, Ruiz López M, González Poveda I, Santoyo Santoyo J. Resección laparoscópica de angiomixoma pélvico agresivo. *Cir Esp*. 2010;88(2):119–132.
- (8) Giles D.L , Liu P.T, Lidner T.K, Magtibay P.M. Treatment of aggressive angiomixoma with aromatase inhibitor prior to surgical resection. *International Journal of Gynecological Cancer* 2007; 8: 369–385.
- (9) Outwater E.K, Marchetto B.E, Wagner B.J, Siegelman E,S. Aggressive Angiomixoma: Findings on CT and MR imaging. *AJR* 1999;172:435-438.
- (10) Xambre L, Cerqueira M, Guimarães I. Angiomixoma agresivo penoescrotal. *Actas Urológicas Españolas* 2009;33(3):321-326
- (11) Kondo T. Aggressive angiomixoma in the inguinal region: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2010, 4:396
- (12) Wu Ch, Shei-Dei S, Chin D. Scrotal aggressive angiomixoma mimicking inguinal hernia. *Asian J Androl* 2007; 9:1-3
- (13) Kidric D, MacLennan G. Aggressive Angiomixoma of the Male Genital Region. *The Journal of Urology*. Vol. 180, 1506, October 2008.
- (14) Morag R, Fridman E, Mor Y. Aggressive Angiomixoma of the Scrotum Mimicking Huge Hydrocele: Case Report and Literature Review. *Case Reports in Medicine*. Volume 2009 pp 1-3. 2009.
- (15) Andres LA, Mishra MJ. Angiomixoma diagnosed in a man presenting for abdominal lipectomy. *Can J Plast Surg* 2007;(15) 3:163-164.
- (16) Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Unusual Abdominal and Pelvic Tumors. *Journal of Clinical Oncology*, Vol 21, No 18 (September 15), 2003: 3535-3541.
- (17) Rawlinson N.J, West W.W, Nelson M, Bridge J.A. Aggressive Angiomixoma with t(12;21) and HMGA2 Rearrangement: Report of a Case and Review of the Literature. *Cancer Genet Cytogenet*. 2008 March ; 181(2):119–124

18) Rabban J.T, Dal Cin P, Oliva E. HMGA2 Rearrangement in a Case of Vulvar Aggressive Angiomyxoma. *Int J Gynecol Pathol*, Vol. 25, No. 4, October 2006: 403 – 407

19) McCluggage W.G, Connolly L, McBride H.A. HMGA2 is a Sensitive But Not Specific Immunohistochemical Marker of Vulvovaginal Aggressive Angiomyxoma. *Am J Surg Pathol*. Vol 34, No 7, July 2010: 1037 – 1042.

ANEXOS

Figura 1.

Reconocimiento por Resonancia Magnética Nuclear de lesión presacra.



Figura 2.

Reconocimiento por Resonancia Magnética Nuclear de lesión presacra.

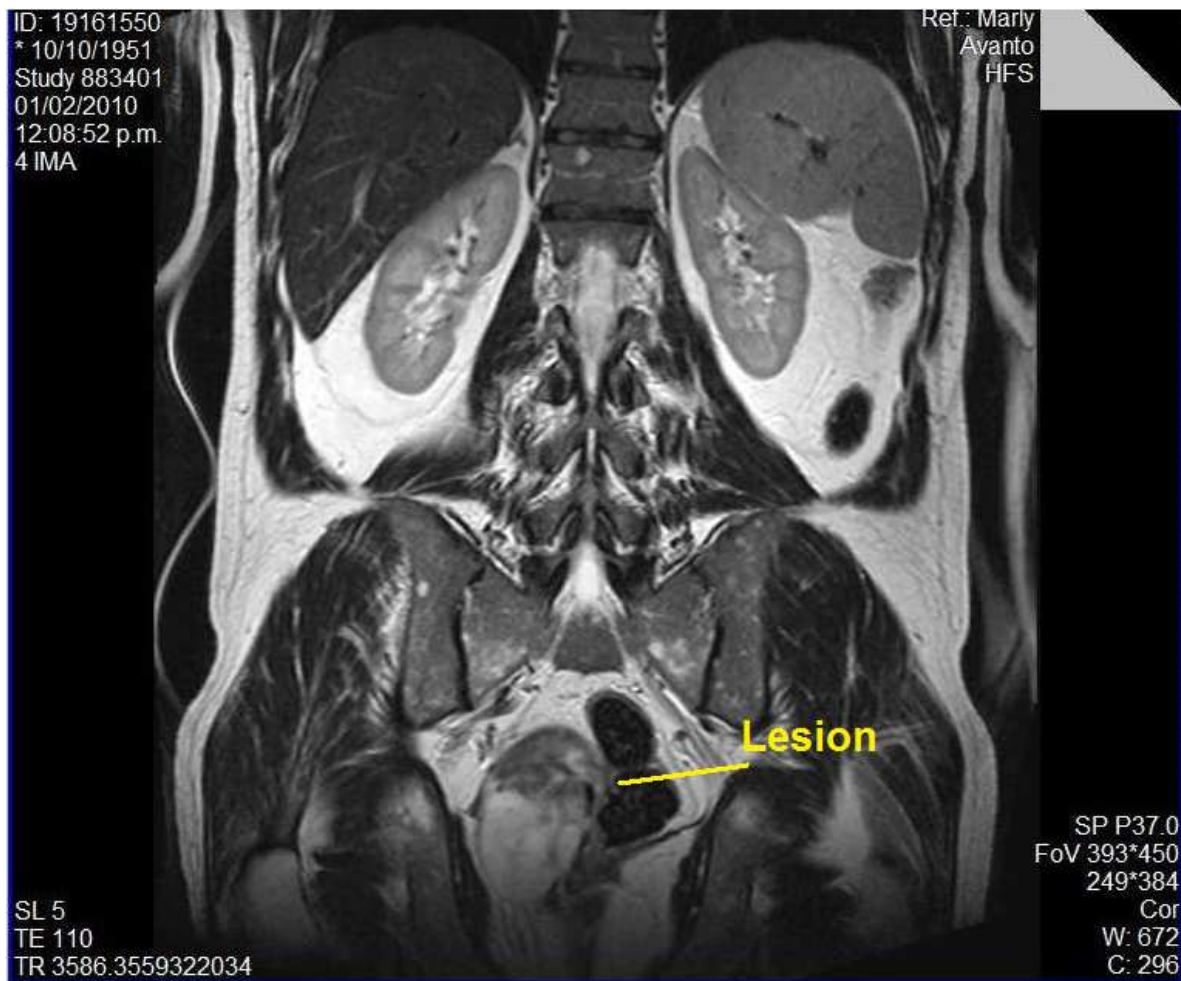


Figura 3.

Abordaje quirúrgico tipo Kraske con exposición del coxis, previa incisión longitudinal mediana y apertura por planos hasta incidir el ligamento posterior recto-coccígeo.

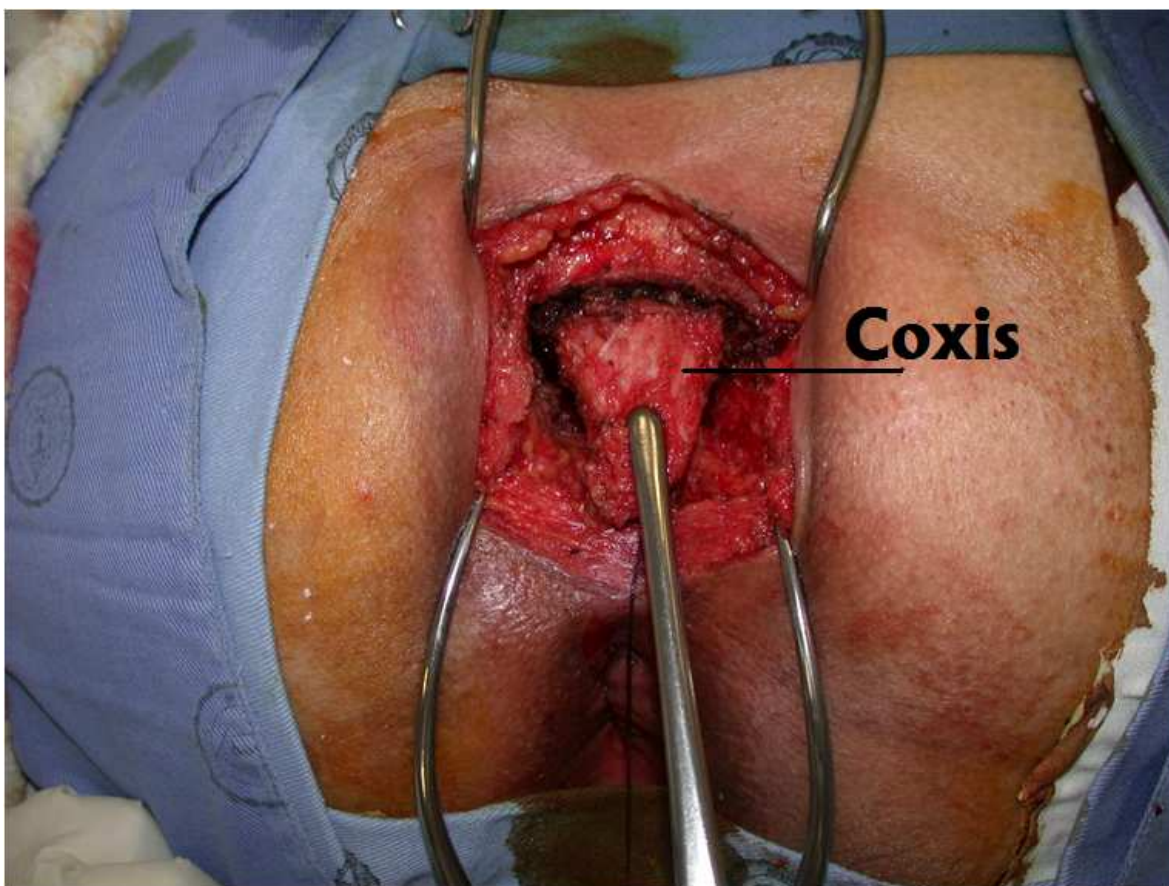


Figura 4.

Exposición del extremo inferior del Sacro, después de realizar disección de ,la articulación sacro-coccígea, que permitió la desinserción del coxis.

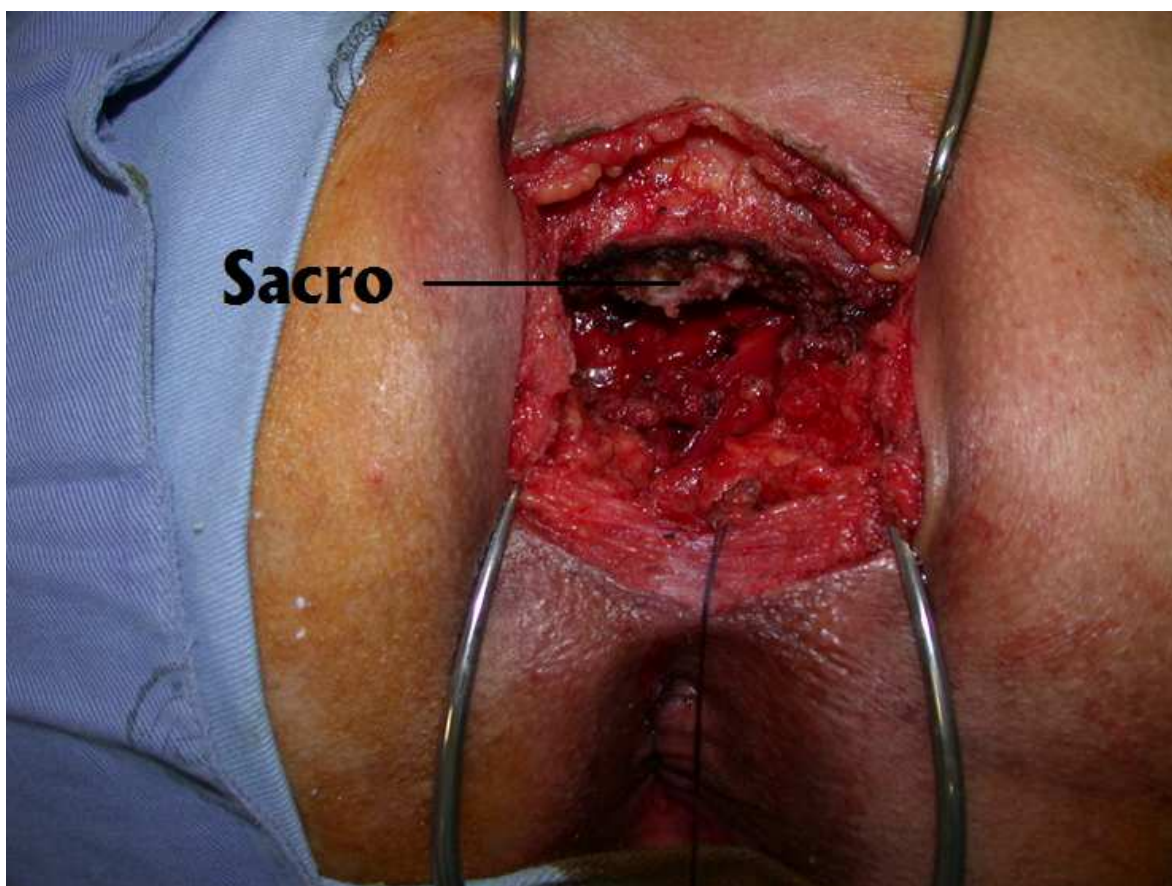


Figura 5.

Presentación del tumor presacro, después de realizar la disección digital del espacio retrorrectal.



Figura 6.

Resección de la lesión manteniendo la integridad de su cápsula.

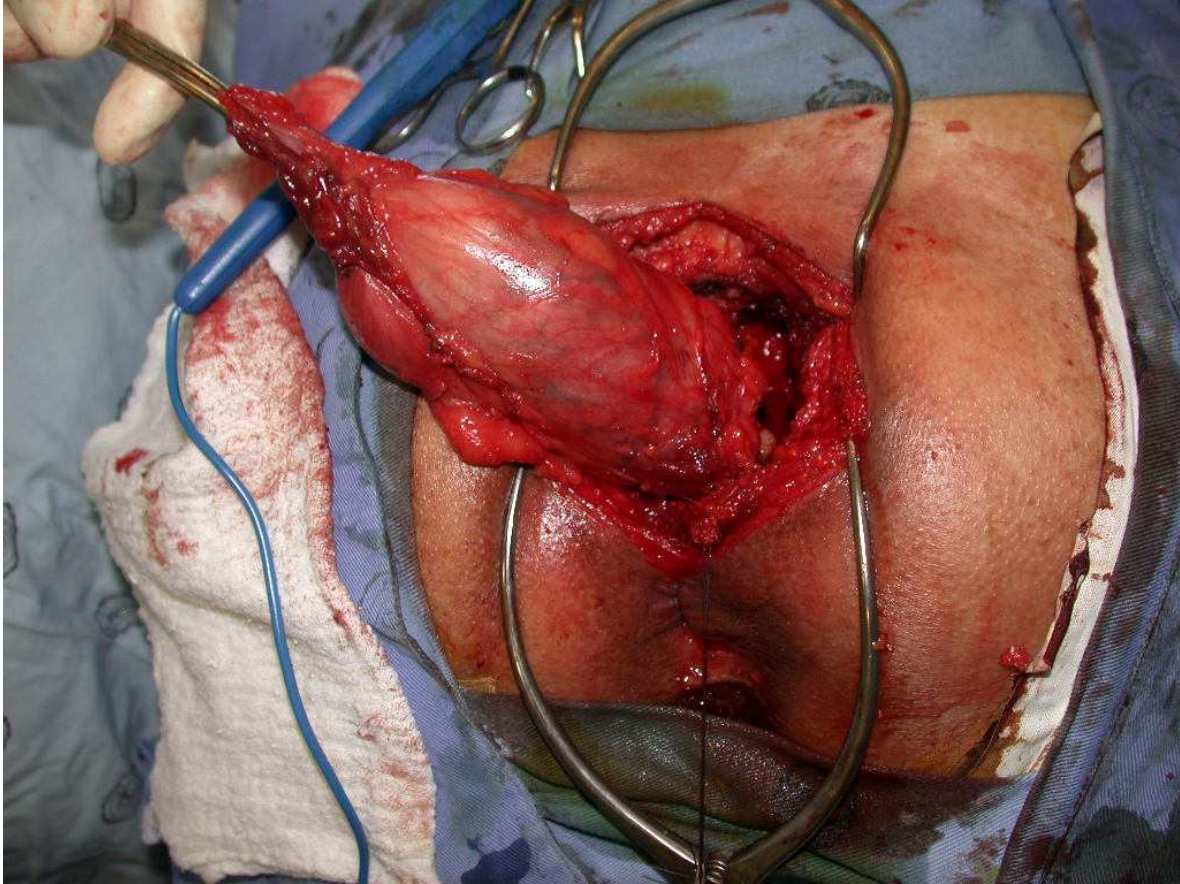


Figura 7.

Lesión presacro tras su extracción.

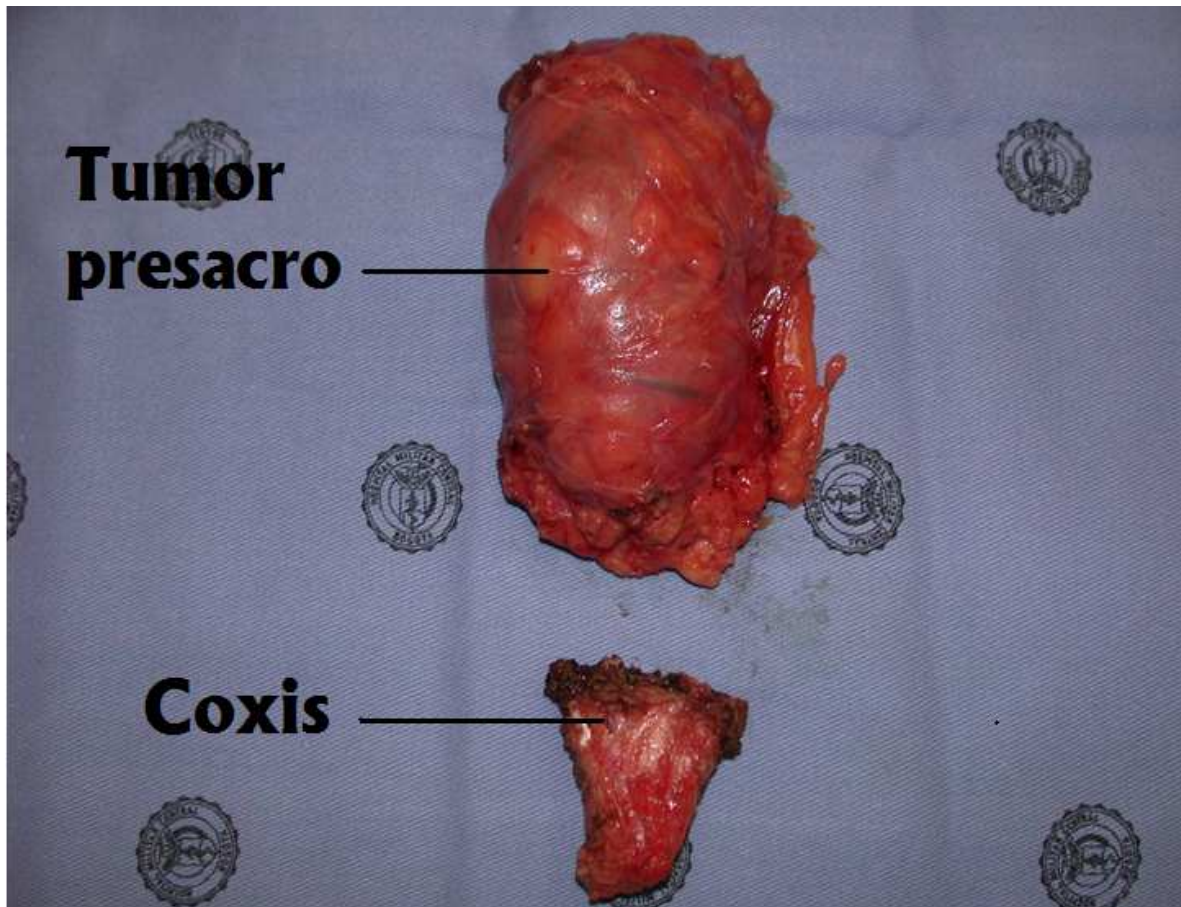


Figura 8.

Cicatriz residual a los 8 meses de la intervención.

